

■技术·思维

去分化软骨肉瘤的治疗和预后

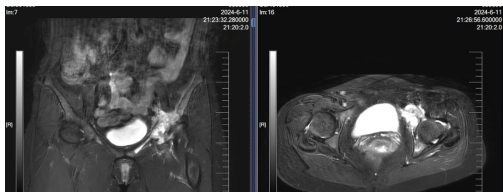
□李超文/图

去分化软骨肉瘤(DDCS)是一种高级别软骨肉瘤亚型,预后较差。它在软骨肉瘤中占6%~10%,约占原发性恶性骨肿瘤的2%。

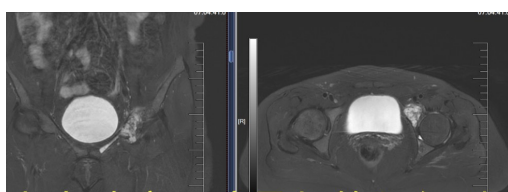
去分化软骨肉瘤分为中央型和周围型两种放射学亚型,分别起源于髓腔内的软骨瘤和骨皮质的骨软骨瘤,容易发生肺转移,5年生存率为10%~24%。治疗通常包括广泛切除,但辅助化疗和放疗的效果尚不明确。

下面,本文通过一例病例,介绍下去分化软骨肉瘤的治疗和预后。

临床病例



化疗前MRI(磁共振成像)检查图



化疗后MRI检查提示肿瘤较化疗前缩小

患者为女性,今年47岁,以“左下肢疼痛一年余”为主诉。现病史:一年来,患者无明显诱因出现左下肢疼痛,到当地医院就诊。当地医院医生按照腰椎间盘突出治疗,但病情不见好转,且出现局部症状加重。PET-CT(正电子发射计算机层析成像技术)检查可见左侧髂臼、耻骨肌、坐骨局部骨质破坏并软组织肿块,结果提示恶性。2024年6月,患者来到河南

省肿瘤医院就诊,被收治于该院骨与软组织科。2024年6月13日,我和同事在超声引导下实施左侧髂臼肿物穿刺活检术。根据病理活检结果,我们考虑:1.去分化软骨肉瘤;2.软骨母细胞型骨肉瘤。患者办理病理切片外借手续,转至北京积水潭医院进行病理会诊。会诊专家确诊为去分化软骨肉瘤。

与患者及其家属沟通后,术前,我们对患者进行“多柔比

星+顺铂+异环磷酰胺”新辅助化疗3个周期。患者局部疼痛减轻,肿块较前缩小,且肺部无转移。

2024年10月,我们为患者实施了“左侧骨盆肿瘤切除+人工半骨盆置换术”。

术后,患者继续进行“多柔比星+顺铂+异环磷酰胺”辅助化疗3个周期。

近期复查,患者无复发及转移。

要注意,去分化软骨肉瘤不同于普通的软骨肉瘤,建议对患者进行新辅助和辅助化疗,化疗方案同骨肉瘤。晚期



术后DR(数字化X射线摄影系统)检查图

临床预后

影响去分化软骨肉瘤的预后因素较多。

年龄

患者的年龄是去分化软骨肉瘤的独立预后因素。

相关研究发现,年龄≥60岁的患者预后显著较差。这可能与老年患者的整体健康状况欠佳、对强化治疗的耐受性下降以及合并症增多有关。

肿瘤的位置

去分化软骨肉瘤的解剖位置对患者的预后有着显著影响。

一项对35例四肢中央型去分化软骨肉瘤患者的研究显示,肿瘤位于近端(近骨干端)与远端(远骨干端)相比,前者的预后更差。骨盆去分化软骨肉瘤被普遍认为预后最差。2021年的一项多中心研究表明,骨盆去分化软骨肉瘤患者的5年生存率

仅为14%,显著低于四肢去分化软骨肉瘤患者的27%。这可能与骨盆解剖结构复杂、手术切除难度大、获得广泛切缘困难等因素有关。

肿瘤的大小

去分化软骨肉瘤的大小是影响预后的重要因素。肿瘤最大径>8厘米的患者预后显著较差。

相关研究进一步发现,去分化成分的百分比与大小同样影响预后,去分化成分占比>50%或去分化成分最大径>5厘米的患者总生存期明显缩短。这提示在临床工作中不仅要关注肿瘤的整体大小,还应评估去分化成分的范围。

病理性质骨折

关于病理性骨折是否影响去分化软骨肉瘤的预后,目

前研究结果不一。Fabbri(法布里)等人对四肢去分化软骨肉瘤患者的研究发现,病理性骨折并不会显著影响总生存期。然而,Strotman(斯特罗特曼)等人的研究表明,病理性骨折患者的5年生存率(18.2%)显著低于无骨折患者(37.9%)。这种差异可能与研究样本量、治疗策略等因素有关,需要更多研究进一步澄清。

手术方式

手术切除是去分化软骨肉瘤的主要治疗手段,对预后有着显著影响。2024年的一项前瞻性研究指出,保肢手术与截肢手术在去分化软骨肉瘤患者总生存期方面无显著差异,但保肢手术患者的生活质量显著优于截肢手术患者。Amer(阿默曼)的研究进一步证实,对于四肢去分化

软骨肉瘤,只要能获得阴性切缘,保肢手术应是首选治疗方式。然而,对于骨盆去分化软骨肉瘤,保肢手术与截肢手术相比,局部复发率更高,但总生存期无显著差异。

切缘状态

切缘状态被普遍认为是去分化软骨肉瘤最重要的预后因素。2019年的一项研究显示,阳性切缘是影响去分化软骨肉瘤患者总生存期的独立危险因素。2022年,一项对SEER数据库(美国国立癌症研究所创建并维护的权威癌症流行病学数据库)中196例四肢去分化软骨肉瘤患者的分析同样发现,与R0切除(无残留肿瘤)相比,R1/R2切除(显微镜下或肉眼可见残留肿瘤)会显著影响患者总生存期。这强调了在去分化软骨肉

瘤初始手术治疗中获得阴性切缘的重要性。

转移状态

转移状态是去分化软骨肉瘤预后的决定性因素。多项研究一致表明,诊断时已有远处转移的去分化软骨肉瘤患者预后极差,中位生存期仅为5个月~8个月。

肺是去分化软骨肉瘤最常见的转移部位,然后是骨和肝脏。Nazeri(纳泽里)等人的研究发现,多部位转移相较单一部位转移,患者的生存期更短。此外,研究显示,转移发生时间也是重要的预后指标,诊断后6个月内发生转移的患者中位生存期(5.8个月)显著短于6个月后发生转移的患者(14.2个月)。

(作者供职于河南省肿瘤医院)

反复呕吐、腹痛伴体重减轻只因得了肠系膜上动脉压迫综合征

□陆文会文/图

这是一名55岁的男性患者,6个月前无明显诱因出现腹痛伴泛酸,呈间断性,每次持续15分钟~30分钟,每天4次~5次,上腹部明显,可忍受,饭后稍减轻,无恶心、呕吐、胃灼热、发热、胸闷症状。患者自行服用奥美拉唑,症状有所缓解。1个月前,患者腹痛加重,伴恶心、呕吐、泛酸,到当地医院中医科就诊,服用中药(具体不详)后效果欠佳,反复左侧腹痛,每天3次~5次,每次持续10分钟~30分钟。

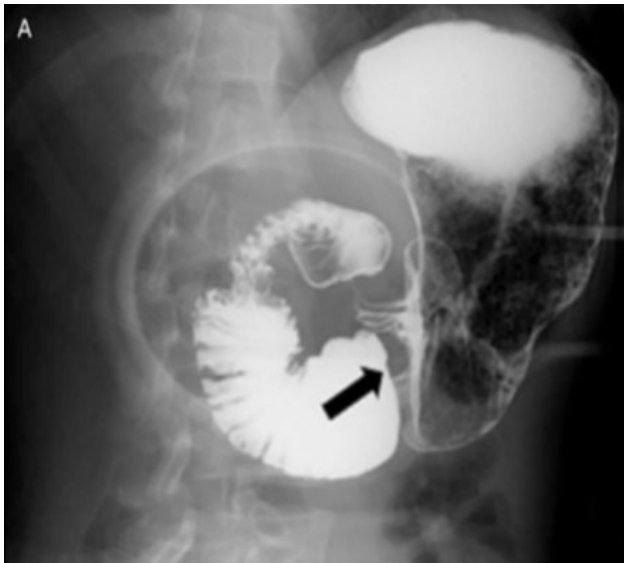
近日,为求进一步治疗,患者来到郑州大学第二附属医院就诊。门诊以“腹痛待查”将其收入消化内科三病区。1个月来,患者的体重减轻约5千克(入院时体重45千克,身高165厘米)。入院后,患者完善相关检查。彩超检查结果提示:疑似胡桃夹综合征(腹主动脉与肠系膜上动脉夹角约8度,左肾静脉远端内径宽约10.5毫米,近心端较窄处宽约1.3毫米)。MRCP(磁共振胰胆管成像)增强检查结果提示:肠系膜上动脉与腹主动脉夹角略小,左肾静脉近侧管腔较细,远侧管腔较粗。综合其他检查结果,医生考虑肠系膜上动脉压迫综合征,给予对症保守治疗。患者在症状好转后出院。出院后21天随访,其腹痛、恶心症状明显缓解,体重增至51千克。

肠系膜上动脉压迫综合征是指肠系膜上动脉与腹主动脉夹角小,压迫十二指肠水平段导致梗阻。其急性表现为十二指肠梗阻症状与体征,慢性表现为长期腹痛、早饱、厌食和呕吐,体位变化时影响大,仰卧位时加重,俯卧、膝胸位或左侧位时缓解。

X线检查可见:十二指肠水平部钡剂中断呈“笔杆征”;近端肠蠕动频繁或逆蠕动,胃和近端十二指肠扩张。CT(计算机层析成像)检查可见:肠系膜上动脉与腹主动脉的解剖位置、十二指肠梗阻情况;肠系膜上动脉与腹主动脉夹角减小(<22度),间距减小(<8毫米);十二指肠水平段受压、狭窄。通过CT增强扫描,可排除小肠梗阻、肿瘤、炎症及肠系膜缺血导致的巨十二指肠症。

肠系膜上动脉压迫综合征的治疗方法包括保守治疗和手术治疗。保守治疗通常是首选方法,主要包括营养支持、体位调整和药物治疗。手术治疗则适用于保守治疗无效或病情严重的患者。治疗的目标是减轻症状、改善营养状况和恢复正常的肠道功能。

(作者供职于郑州大学第二附属医院)



上消化道造影图

征 稿

科室开展的新技术,在临床工作中积累的心得体会,对某种疾病的治疗思路……本版设置的主要栏目有《技术·思维》《临床笔记》《临床提醒》《误诊误治》《医学影像》等,请您关注,并期待您提供稿件。

稿件要求:言之有物,可以为同行提供借鉴,或有助于业界交流学习。文章可搭配1张~3张医学影像图片,以帮助读者更直观地了解技术要点或效果。

电话:16799911313
投稿邮箱:337852179@qq.com
邮编:450046
地址:郑州市金水东路河南省卫生健康委8楼医药卫生报社总编室

(作者供职于首都医科大学附属北京天坛医院神经病学中心运动障碍性疾病科)

■临床提醒

帕金森病的药物治疗

□孙金菊

帕金森病是一种常见的中老年神经系统退行性疾病,是目前发病率和致死率增长最快的神经系统疾病,给患者及其家庭带来了沉重的负担。帕金森病的症状错综复杂,运动症状与非运动症状交织在一起,严重影响患者的生活质量。在运动症状方面,震颤、肌强直、动作迟缓及姿势平衡障碍等,会让患者原本灵活的身体变得僵硬、迟缓,行走困难,甚至连简单的日常动作都难以完成。在非运动症状方面,睡眠障碍使患者夜晚辗转反侧,难以入睡,白天精神萎靡;嗅觉障碍让患者逐渐失去对气味的感知;生活质量大打折扣;自主神经功能障碍引发便秘、尿频等问题,给患者带来诸多不便;认知和精神障碍则让患者的内心世界充满阴霾,出现记忆力减退、抑郁焦虑等情况。

对于帕金森病,药物治疗是首选且主要手段,贯穿于疾病治疗的始终。早期诊断与早期治疗的重要性不容忽视,一旦确诊,就应迅速进行治疗。早期治疗如同及时雨,能有效控制症状,延缓疾病进展。在药物治疗的过程中,“剂量滴定”原则是保障治疗效果和安全性的关键。它是根据患者的个体差异,从小剂量开始,逐步增加药物剂量,直至达到最佳疗效,同时避免药物急性不良反应的发生,最终实现以最小剂量获得满意临床效果的目标。

帕金森病的常用药物与用法

复方左旋多巴

应用复方左旋多巴是治疗帕金森病的标准疗法,也是该病药物治疗中最有效的对症治疗药物。它通过补充脑内多巴胺的不足,改善患者的症状。代表药物为美多芭(250毫克/片)和息宁(卡左双多巴缓释片200毫克/片)。由于食物中的蛋白质会影响左旋多巴的吸收,因此复方左旋多巴应在饭前1小时或饭后2小时服用,以减少蛋白质的竞争作用。此外,服用此类药物前30分钟可服用枸橼酸莫沙必利5毫克,有助于促进胃肠道蠕动,提高药物的吸收率。

多巴胺受体激动剂

多巴胺受体激动剂可以直接刺激多巴胺受体,增强多巴胺的作用,从而改善帕金森病的症状。代表药物有泰舒达(吡贝地尔50毫克/片)和森福罗(盐酸普拉克索0.25毫克)。泰舒达可明显改善震颤,同时对部分患者的抑郁症状也有改善作用。森福罗单独应用对早期患者有改善作用,可减轻帕金森病患者的抑郁症状,与左旋多巴合用可减少后者的剂量和副作用。此类药物均需餐后服用,并且不要嚼服,以免影响药物的释放和吸收。

单胺氧化酶B型抑制剂

单胺氧化酶B型抑制剂的作用是减少脑内多巴胺代谢,延缓运动症状和体征进展。代表药物

有盐酸司来吉兰(5毫克/片)和甲磺酸雷沙吉兰(1毫克/片)。它主要用于治疗早期帕金森病患者,特别是早发型或初治的帕金森病患者,可以起到疾病修饰的作用,推迟运动相关残障的发生,延缓疾病进展。

儿茶酚-O-甲基转移酶抑制剂

儿茶酚-O-甲基转移酶抑制剂主要成分包括利丹(恩他卡朋200毫克)等。此类药物单独应用无效,需要与美多芭或息宁合用才能发挥疗效。儿茶酚-O-甲基转移酶抑制剂通过抑制左旋多巴在外周的代谢,使更多的左旋多巴进入脑内发挥作用,从而增强复方左旋多巴的治疗效果。

抗胆碱能药

抗胆碱能药的代表药物是盐酸苯海索(2毫克/片),适用于早期、年轻的帕金森病患者,对震颤和强直效果好,对运动迟缓疗效差。需要注意的是,青光眼及前列腺增生者禁用该药,因为该药会加重这些疾病的症状。

金刚烷胺

金刚烷胺对少动、强直、震颤均有改善作用,对改善多动症也有效。它一般在早饭、午饭时服用,末次服药不能超过16时,以免影响睡眠。

如果发生药物漏服,如何补救

由于帕金森病需长期规律服药治疗,因此漏服药物的情况难以避免。为保障治疗效果,减

少不良反应,患者需掌握科学的漏服药物处理方法。以下是针对每日两次和每日一次用药方案出现药物漏服的补救建议。若服用的是特殊药物,需遵医嘱处理。

每日两次用药方案

以医嘱每日8时和16时给药为例,患者可采用科学补服法与便捷判断法来应对漏服情况。

1.科学补服法——“时间顺延法”

若在漏服后发现(如10时发现早间漏服),可采用“时间顺延法”进行补救。补服药物后,需重新调整后继续给药时间,保证给药间隔合理。比如,10时补服后,下次给药时间应调整为18时,以维持药物在体内的稳定浓度,保障治疗效果。如果盲目按照原计划时间服药,会导致药物在体内浓度过高或过低,从而影响治疗效果或增加不良反应的发生风险。

2.便捷判断法——“1/2间隔原则”

根据“1/2间隔原则”,可快速判定是否需要补服。若漏服发现时间≤原定给药间隔的1/2(如12时前发现8时漏服),应立即补服常规剂量,后续给药维持原时间及剂量不变,确保药物持续发挥疗效。若漏服发现时间>间隔1/2(如12时后),则跳过当次剂量,按原计划执行后续给药。这是因为如果漏服时间过长,再次补服会导致药物在体内浓度过高,增加不良反应的发生概率,

而跳过当次剂量,按原计划执行后续给药,可以在一定程度上降低这种风险。

每日一次用药方案:即时补服,避免过量

若采用的是每日一次的用药方案,一旦发现漏服,应在当日立即补服常规剂量,次日恢复正常的给药时间。需要注意的是,禁止次日剂量加倍服用,以免因药物剂量突然增加引发不良反应,影响治疗效果和身体健康。特殊情况下需遵医嘱用药,这是因为不同的药物具有不同的药代动力学特点和不良反应风险,不能一概而论。

上述处理原则主要适用于常规治疗药物。对于一些特殊药物,如抗凝剂、免疫抑制剂等,由于其作用机制特殊、不良反应风险较高,漏服后的处理方式需严格遵循医生的专业指导。因为服用这些药物时需要更加精确的剂量控制和监测,任何不当处理都可能导致严重后果。

为更好地规范用药行为,确保治疗效果,建议患者建立一套适合自己的用药提醒系统。可以使用手机闹钟、日历提醒等工具,设置固定的服药提醒时间,也可以让家人或朋友帮忙,提醒自己按时服药。养成按时服药的好习惯,才能最大限度发挥药物的最大效果,助力早日康复。

(作者供职于首都医科大学附属北京天坛医院神经病学中心运动障碍性疾病科)